

На правах рукописи

КОРНЕВА ЮЛИЯ СЕРГЕЕВНА

КОХЛЕАРНАЯ ИМПЛАНТАЦИЯ ПРИ АНОМАЛИЯХ СЛУХОВОГО НЕРВА

3.1.3. Оториноларингология

АВТОРЕФЕРАТ
диссертации на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Санкт-Петербург – 2026

Работа выполнена в Федеральном государственном бюджетном учреждении «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи» Министерства здравоохранения Российской Федерации (ФГБУ «СПб НИИ ЛОР» Минздрава России)

Научный руководитель:

заместитель директора по инновационной
деятельности ФГБУ «СПб НИИ ЛОР»
Минздрава России, доктор медицинский наук

Кузовков Владислав Евгеньевич

Официальные оппоненты:

Павлов Павел Владимирович – заведующий кафедры оториноларингологии ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский Государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, профессор, доктор медицинских наук

Пашков Александр Владимирович – заведующий отделом оториноларингологии и сурдологии НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского» Минздрава России, доцент, доктор медицинский наук, профессор кафедры оториноларингологии ФГБУ ДПО «Центральная государственная медицинская академия» Управления делами Президента Российской Федерации

Ведущая организация: Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И.П. Павлова» Министерства Здравоохранения Российской Федерации

Защита состоится «___» _____ 2026 г. в _____ часов на заседании диссертационного совета по защите докторских и кандидатских диссертаций 21.1.064.01 ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи» Минздрава России (190013, Санкт-Петербург, ул. Бронницкая, д. 9, тел. (812) 316-28-52).

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке ФГБУ «СПб НИИ ЛОР» Минздрава России по адресу: 190013, Санкт-Петербург, ул. Бронницкая, д.9 и на сайте: www.lornii.ru.

Автореферат разослан «___» _____ 2026 г.

Ученый секретарь
диссертационного совета:
кандидат медицинских наук

Щербакова Яна Леонидовна

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность темы исследования

Кохлеарная имплантация (КИ) является методом, который позволяет пациентам, страдающим глухотой, пройти полноценную слуховую реабилитацию (Кузовков В.Е. и др. 2021). Но несмотря на то, что КИ во всем мире является эффективным способом улучшения слуха, на результаты в послеоперационном периоде влияют такие факторы, как наличие сопутствующих заболеваний, замедляющих развитие ребенка, аномалии развития внутреннего уха (АВУ) и улиткового нерва. При обозначении именно слуховой части преддверно-улиткового нерва, которая подходит к улитке, правильно использовать термин «улитковый нерв». Однако далее в работе в связи с устоявшейся традицией в русскоязычной научной литературе мы будем использовать термин «слуховой нерв» (СН).

Получение удовлетворительных результатов после КИ зависит от наличия достаточного числа функционально активных и жизнеспособных нейронов спирального ганглия, способных формировать синхронизированный ответ на электрическую стимуляцию. Исходя из этого, аномалии развития СН изначально относились к абсолютным противопоказаниям проведения хирургического вмешательства – по причине предполагаемого отсутствия клинического эффекта (Bamiou D. et al. 2001, Carner M. et al 2009).

Вопрос об эффективности КИ у пациентов с аномалиями развития СН долгое время оставался дискуссионным. Ряд авторов изначально придерживались позиции, что у данной категории детей операция не приведет к улучшению слухоречевых навыков, предлагая в качестве альтернативы прямую стимуляцию кохлеарных ядер посредством стволомозговой имплантации (СМИ) (Colletti V. et al. 2001, Sennaroglu L. et al. 2009). В литературе описаны исследования, подтверждающие, что, несмотря на наличие аномалии развития СН, установленные по данным магнитно-резонансной томографии (МРТ), возможно получение положительного результата слухоречевой реабилитации, поскольку разрешающая способность визуализационных методов исследования не способна обнаружить остаточные волокна СН (Vincenti V. et al. 2014, Mylanus E.A.M. et al. 2004, Zanetti D. et al. 2006). Накопление клинических данных и доказательств эффективности КИ, как важнейшего инструмента коррекции слуха и обеспечения базиса для слухоречевой реабилитации, способствовало пересмотру и расширению критериев выбора показаний для КИ. Так, согласно клиническим рекомендациям в Российской Федерации по двусторонней нейросенсорной тугоухости (СНТ) у детей, ретрокохлеарная патология, к которой относятся в том числе аномалии развития СН из абсолютных противопоказаний перешла в относительные. Поэтому окончательное решение о возможности проведения КИ пациентам с аномалиями развития СН остается за врачебной комиссией центра, в котором планируется проведение оперативного вмешательства.

Данные зарубежной литературы по предоперационной диагностике перед проведением КИ и по последующей оценке слухоречевого развития после КИ ограничены малыми выборками. В российской популяции аналогичные исследования к настоящему моменту не проводились – чем и обусловлена актуальность настоящей работы.

Степень разработанности темы исследования

Использование КИ с целью слухоречевой реабилитации детей с аномалиями развития СН остается дискуссионным вопросом, несмотря на наличие зарубежных работ в этой области. Подавляющее число ранее описанных случаев было выполнено на малых статистических выборках пациентов и с использованием небольшого количества тестирований для оценки слухоречевого развития в послеоперационном периоде, что не позволяет сделать надежных выводов. Помимо этого, остается открытым вопрос интерпретации данных радиологической диагностики перед КИ, который для пациентов с аномалиями развития СН является ключевым для принятия решения о проведении оперативного вмешательства. Также, на сегодняшний день нет алгоритма предоперационной аудиологической диагностики у пациентов с аномалиями развития СН для определения показаний к проведению КИ. Это подчеркивает необходимость дальнейших исследований для оптимизации диагностики, лечения и дальнейшего наблюдения пациентов с аномалиями развития СН.

Цель исследования

Повышение эффективности кохлеарной имплантации у детей с аномалиями развития слухового нерва.

Задачи исследования

1. Уточнить показания к проведению кохлеарной имплантации у детей при наличии аномалий развития слухового нерва.
2. Оценить особенности хирургического этапа кохлеарной имплантации у детей при наличии аномалий слухового нерва.
3. Сравнить показатели слухоречевого развития после моно- и билатеральной кохлеарной имплантации у детей с аномалиями развития слухового нерва.
4. Изучить особенности слухоречевого развития детей при наличии аномалий развития слухового нерва после проведения кохлеарной имплантации, а также влияние аномалий развития внутреннего уха на полученные данные.
5. Разработать лечебно-диагностический алгоритм проведения кохлеарной имплантации у детей с аномалиями развития слухового нерва, включающий усовершенствованный способ проведения компьютерной томографии височных костей.

Научная новизна

Впервые в российской популяции уточнены показания к проведению КИ у пациентов с аномалиями развития СН, также разработан способ проведения компьютерной томографии (КТ) височных костей при наличии аномалий развития СН и АВУ (патент на изобретение № 2841226 С1, 04.06.2025).

Впервые в российской популяции проанализированы результаты слухоречевого развития пациентов с аномалиями развития СН и проведено сравнение результатов при моно- и билатеральной КИ.

Впервые предложен лечебно-диагностический алгоритм предоперационного обследования при аномалиях развития слухового нерва для определения показаний к КИ.

Теоретическая и практическая значимость работы

Получены результаты слухоречевого развития детей с аномалиями развития СН после проведения КИ. Составлен алгоритм предоперационной диагностики аномалий развития СН для уточнения показаний к проведению КИ.

Разработан оригинальный способ визуализации аномалий развития СН и АВУ: «Способ проведения компьютерной томографии височных костей у пациентов с аномалиями развития внутреннего уха» (патент на изобретение № 2841226 С1, 04.06.2025).

Интраоперационно пациентам с аномалиями развития СН выполнена регистрация коротколатентных слуховых вызванных потенциалов (КСВП) в ответ на электрическую стимуляцию (эКСВП) с помощью кохлеарного импланта.

Для оценки слухоречевого развития детей с аномалиями развития СН после проведения КИ использованы тесты, анкеты и шкалы, которые позволяют определить слуховое развитие, уровень развития слухового восприятия, уровень развития произносительных навыков и разборчивости устной речи, слуховых навыков, слуховой интеграции и оценить способность использования устной речи.

Методология и методы исследования

Работа выполнена в дизайне ретро- и проспективного исследования. В исследовании были использованы следующие методы: клиническо-аудиологический, инструментальные методы, анкетирование – оценка слухового развития детей раннего возраста (LittleEARS), оценка уровня развития слухового восприятия (CAP), оценка уровня развития произносительных навыков и разборчивости устной речи ребенка с нарушенным слухом, оценка слуховых навыков (Auditory Skills Checklist), оценка по шкале слуховой интеграции (ШСИ), оценка по шкале использования устной речи (ШИУР).

Положения, выносимые на защиту

1. Проведение кохлеарной имплантации у пациентов с аномалиями развития слухового нерва в ряде случаев приводит к улучшению показателей слухоречевого развития.

2. Проведение билатеральной кохлеарной имплантации в сравнении с моностеральной приводит к большему улучшению показателей слухоречевого развития у пациентов с аномалиями развития слухового нерва.

3. Предложенный лечебно-диагностический алгоритм проведения кохлеарной имплантации и способ проведения предоперационной компьютерной томографии у пациентов с аномалиями развития слухового нерва и внутреннего уха обеспечивает повышение эффективности высокотехнологичной медицинской помощи.

Степень достоверности и апробации работы

Достоверность результатов подтверждается достаточным объемом пациентов, учитывая редкость патологии, соблюдением методик исследования, применением современных методов статистической оценки результатов. Статистический анализ результатов проводился с использованием программы Statistica 10.0. Расчет объема выборки не производился в связи с редкостью исследуемой патологии.

Основные материалы диссертации доложены на 69-й, 70-й и 71-й научно-практических конференциях «Молодые ученые – Российской оториноларингологии» (Санкт-Петербург, 2023, 2024, 2025 гг.), 1124-м и 1138-м пленарных заседаниях Ассоциации оториноларингологов (Санкт-Петербург, 2023, 2025 гг.), XII, XIII, XIV Петербургском форуме оториноларингологов России (Санкт-Петербург, 2023, 2024, 2025 гг.), IV Всероссийском конгрессе Национальной медицинской ассоциации оториноларингологов России (Казань, 2022 г.), I Всероссийском конгрессе ординаторов медицинских вузов «Научно-практическая подготовка ординаторов – основа здоровья населения» в рамках национального конгресса с международным участием «Здоровые дети – будущее страны» (Санкт-Петербург, 2023 г.), Второй научно-практической конференции с международным участием «Университетская медицина в оториноларингологии: междисциплинарные вопросы» (Санкт-Петербург, 2025 г.), XI Национальном конгрессе аудиологов и XV Международном симпозиуме «Современные проблемы физиологии и патологии слуха» (Суздаль, 2025 г.).

Внедрение результатов исследования в практику

Материалы диссертации внедрены в клиническую работу и учебный процесс ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи» Министерства здравоохранения Российской Федерации, а также используются в учебном процессе с врачами – курсантами циклов усовершенствования по оториноларингологии, сурдологии, аспирантами и клиническими ординаторами.

Личный вклад автора

Автор принимала непосредственное активное участие на всех этапах проведения исследования. Диссертантом проведен анализ мировой литературы по исследуемой тематике, сформированы цели и задачи исследования, определена методологическая основа диссертационного исследования. Автор проводила обследование, отбор пациентов, сбор первичных клинических данных, принимала участие в лечебном процессе, в хирургических вмешательствах в качестве ассистента. Автором проведена статистическая обработка полученных в исследовании данных и выполнена их интерпретация. Автором разработан оригинальный способ визуализации височных костей при аномалиях развития СН.

Публикации по теме диссертации

По материалам диссертации опубликовано 26 научных работ, включая 7 статей в журналах, рецензируемых Высшей аттестационной комиссией при Министерстве образования и науки Российской Федерации ВАК (из которых 4 статьи – в журналах, индексируемых в базе данных Scopus), 18 статей в сборниках трудов конференций, включая международные, получен патент Российской Федерации на изобретение № 2841226 С1 «Способ проведения компьютерной томографии височных костей у пациентов с аномалиями развития внутреннего уха» 04.06.2025.

Структура и объем диссертации

Диссертация изложена на 148 страницах машинописного текста, состоит из введения, обзора литературы, главы, описывающей материалы и методы данного исследования, главы с результатами собственных исследований, главы с предложенным алгоритмом, заключения, выводов, практических рекомендаций, списка сокращений и условных обозначений, а также списка

литературы. Работа иллюстрирована 39 рисунками и 45 таблицами. Список литературы включает 132 источника, из которых 23 отечественных и 109 зарубежных.

ОСНОВНОЕ СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Материалы и методы

Диссертационное исследование было выполнено на базе ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи» Министерства здравоохранения Российской Федерации с 2022 по 2025 гг. (ретроспективный анализ в период с 2016 по 2022 гг. – 17 случаев, проспективное исследование в период с 2022 по 2025 гг. – 38 случаев).

Слухоречевые результаты пациентов оценивались в соответствии с началом ретроспективного исследования через 3 и 5 лет после КИ; с началом проспективного исследования результаты оценивались через 1 месяц, 6 месяцев, 1 год, 3 года после КИ. На ретроспективном этапе с 2016 по 2022 гг. было прооперировано 2356 детей, из которых 17 детей с аномалией развития СН (0,7%), из них 15 (88%) с гипоплазией СН, 1 (6%) с аплазией СН, 1 (6%) с гипо- и аплазией СН. На проспективном этапе с 2022 по 2025 гг. было прооперировано 1947 детей, из которых 38 детей с аномалией развития СН (2% среди всех прооперированных за этот период). Из них 16 (42,1%) с гипоплазией СН, 12 (31,6%) с аплазией СН, 10 (26,3%) с гипо- и аплазией СН.

Возрастной диапазон детей варьировал от 1 года до 12 лет. Средний возраст составил $3,1 \pm 2,3$ года, возрастная медиана – 2 года. Среди них дети мужского пола – 27 человек, женского пола – 28 человек.

В исследование были включены 55 кандидатов на КИ с диагнозом врожденной двусторонней СНТ IV степени, аномалия развития СН.

В зависимости от вида аномалий развития СН и АВУ пациенты были разделены на подгруппы для оценки результатов слухоречевой реабилитации в зависимости от тяжести аномалии (таблица 1).

Таблица 1. Распределение пациентов по типу аномалии развития СН и наличия/ отсутствия АВУ

	Название группы	Характеристика группы	Количество человек
По типу аномалии слухового нерва	СН-А	Пациенты, которым выполнена КИ, имеющие аплазию СН	13
	СН-Г	Пациенты, которым выполнена КИ, имеющие гипоплазию СН	42
По наличию аномалии внутреннего уха	«+»АВУ	Пациенты, которым выполнена КИ, имеющие аномалию развития СН и АВУ	19
	«-»АВУ	Пациенты, которым выполнена КИ, имеющие аномалию развития СН с отсутствием АВУ	36

Также в зависимости от того, выполнена КИ с одной или с двух сторон, пациенты разделены на 2 группы для оценки перспективности выполнения двусторонней КИ (таблица 2).

Таблица 2. Распределение пациентов в зависимости от стороны КИ

	Название группы	Характеристика группы	Количество человек
По количеству имплантаций	М группа	Пациенты, имеющие аномалию развития СН, которым выполнена КИ с одной стороны	30
	Б группа	Пациенты, имеющие аномалию развития СН, которым выполнена КИ с двух сторон	25

Методы обследования больных

1. Предварительный этап исследования – обследование кандидатов для проведения кохлеарной имплантации

Все участники исследования проходили комплексное обследование в соответствии с унифицированным протоколом программы «Кохлеарная имплантация». Данный протокол включал в себя: аудиологическое обследование, базовое клиническое обследование, оториноларингологическое обследование, проведение визуализационных методов диагностики.

а) Компьютерная томография (КТ) височных костей

На основании комплексного анализа КТ-картины определялась индивидуальная хирургическая тактика и детально планировался ход оперативного вмешательства.

Способ проведения компьютерной томографии височных костей у пациентов с аномалиями развития внутреннего уха

В рамках исследования был разработан и применен способ диагностики аномалий развития СН и АВУ на предоперационном этапе с помощью КТ височных костей: «Способ проведения компьютерной томографии височных костей у пациентов с аномалиями развития внутреннего уха» (патент на изобретение № 2841226 С1, 04.06.2025). Способ осуществляется при проведении КТ височных костей в проекции, ориентированной по косой орбито-меатальной линии, выставленной по нижней стенке орбиты и верхней стенке наружного слухового прохода. Способ осуществляется при проведении КТ височных костей в проекции, ориентированной по косой орбито-меатальной линии, выставленной по нижней стенке орбиты и верхней стенке наружного слухового прохода.

Способ проводят при выполнении КТ височных костей. Под плечи пациента с подозрением на АВУ, особенно предполагая стеноз апертуры улитки, который мог быть причиной аномалии развития СН, расположенному лежа на спине, подкладывается валик, благодаря которому достигается запрокидывание головы кзади (рисунок 1). При боковом сканировании черепа выставляется проекция, ориентированная по линии, которая соединяет нижнюю стенку глазницы и верхнюю стенку наружного слухового прохода.

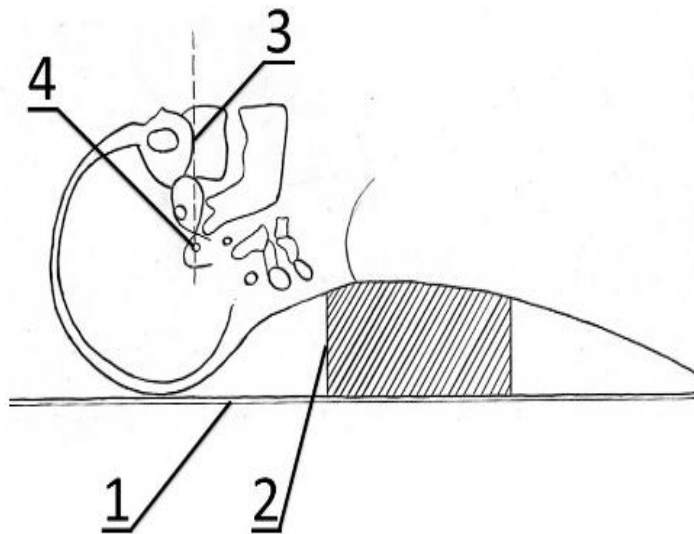


Рисунок 1 – Укладка пациента на ложементе компьютерного томографа:

1 – ложемент, 2 – валик под плечи, 3 – нижняя стенка глазницы, 4 – верхняя стенка наружного слухового прохода

В проекции Axial (прокрутка ползунка сверху вниз, т.е. от верхней челюсти до макушки) на полученных томограммах височных костей последовательно визуализируются структуры внутреннего уха. По мере продвижения по срезам оценивается базальный завиток на всем протяжении вместе с окном улитки (круглое окно), разделение на вестибулярную и барабанную лестницы, средний и апикальный завитки улитки, внутренний слуховой проход (ВСП) и апертура улитки (рисунок 2).

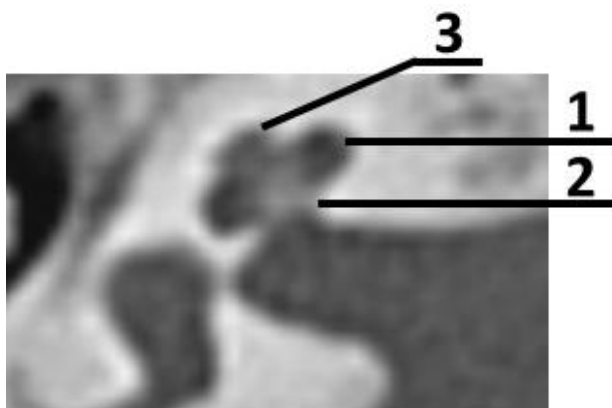


Рисунок 2 – КТ правой височной кости при проведении исследования в косой орбито-меатальной проекции через нижнюю стенку глазницы и верхнюю стенку наружного слухового прохода: 1 – средний завиток улитки, 2 – аперттура улитки, 3 – апикальный завиток улитки

При расположении пациента в стандартной орбито-меатальной проекции визуализация указанных структур может оказаться затруднительной из-за отсутствия оптимального угла сканирования (рисунок 3).

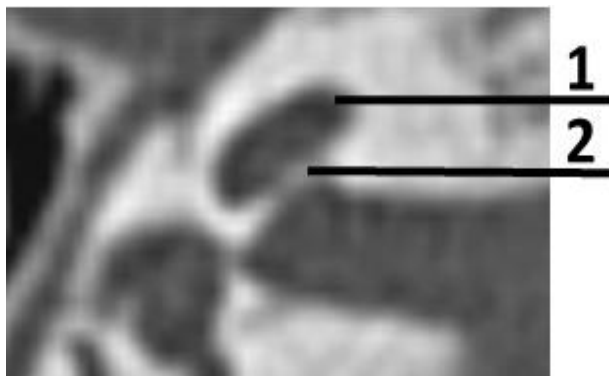


Рисунок 3 – КТ правой височной кости при проведении исследования в стандартной орбито-меатальной проекции: 1 – средний завиток улитки, 2 – аперттура улитки

При подтверждении наличия АВУ, включающей стеноз или аплазию аперттуры улитки, отсутствие апикального завитка и/или отсутствие разделения на вестибулярную или барабанную лестницы, хирург принимает решение о возможности проведения КИ. В дальнейшем осуществляется подбор типа и длины электрода импланта, обеспечивающий стимуляцию частотных областей улитки с учетом конкретной АВУ.

б) Магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга и мосто-мозжечковых углов (ММУ)

Ключевым этапом интерпретации являлась оценка состояния преддверно-улиткового нерва (VIII пара черепно-мозговых нервов), его деление на слуховую и вестибулярную ветви. Анализировались следующие параметры: наличие и визуализация нервного ствола, его топография, диаметр в сравнении с лицевым нервом (ЛН) (VII пара), а также возможность дифференцировки на слуховую и вестибулярную порции на всем протяжении.

2. Хирургический этап исследования – проведение кохлеарной имплантации

а) Во время выполнения оперативного вмешательства для каждого пациента производился учет выявленных интраоперационных находок. Учитывались следующие особенности:

- особенности доступа (положение сигмовидного синуса, дна средней черепной ямки, положение мастоидальной части ЛН, особенности строения ЦСК);
- конфигурация внутреннего уха (форма и размер улитки, преддверия, полукружных каналов);
- наличие интраоперационных осложнений в виде ликвореи;
- интраоперационная регистрация ЭКСВП с помощью интракохлеарной электрической стимуляции через кохлеарный имплант;

- интраоперационное измерение телеметрии нервного ответа.
- б) Проведение интраоперационной регистрации коротколатентных слуховых вызванных потенциалов с помощью интракохлеарной электрической стимуляции через кохлеарный имплант

Интраоперационная ЭКСВП является методом объективного контроля эффективности КИ непосредственно во время хирургического вмешательства. У детей этот метод позволяет объективно подтвердить функциональную состоятельность СН и правильность установки электродной решетки сразу после ее введения и получить прогностические данные для последующего подключения речевого процессора.

По итогам регистрации можно получить три ключевых варианта результатов:

- четкий (положительный) ответ – самый благоприятный результат, означающий, что слуховой нерв и стволовые отделы слуховой системы функционируют, а значит, есть хороший прогноз восстановления слуха после имплантации;
- сомнительный (сниженный или атипичный) ответ: ответ присутствует, но его форма изменена, амплитуда снижена или латентность увеличена;
- нет ответа (отрицательный): если при стимуляции на максимальном уровне не удается зарегистрировать четкого или сомнительного пика на ЭКСВП, это говорит о том, что слуховой нерв не проводит сигнал.

3. Послеоперационный этап исследования – тестирование прооперированных пациентов для оценки слухоречевого развития

Всем пациентам, включенным в основной этап исследования, проводилась оценка слухового развития, эффективности реабилитационных программ, прогресса слуховых навыков, адаптации ребенка к кохлеарному импланту и эффективности его использования, использования ребенком устной речи через 1 месяц, 6 месяцев, 1 год и 3 года. Пациентам, для которых проводился ретроспективный анализ, исследование проводилось через 3 года и 5 лет.

Оценка слухового развития осуществлялась с использованием теста LittleEARS (выполнялось детям до 3 лет). Оценка эффективности реабилитационных программ выполнялась с использованием тестов «Уровни развития слухового восприятия» (CAP) (Categories of Auditory Performance (CAP)) и «Уровни разборчивости устной речи ребенка с нарушенным слухом». Оценка прогресса слуховых навыков осуществлялась с использованием теста Auditory Skills Checklist (ASC). Оценка адаптации ребенка к кохлеарному импланту осуществлялась по шкале слуховой интеграции (ШСИ). Оценка использования ребенком устной речи проводилась по шкале использования устной речи (ШИУР).

РЕЗУЛЬТАТЫ КЛИНИЧЕСКОГО ИССЛЕДОВАНИЯ

Общие результаты обследования пациентов

Согласно дизайну исследования все прооперированные пациенты с наличием аномалии развития СН дополнительно были разделены на подгруппы.

Пациенты из группы СН-А составляют 23,6% (13/55), СН-Г – 54,6% (30/55) и пациенты, имеющие гипо- и аплазию СН на противоположных сторонах, – 21,8% (12/55). Пациенты из группы «+»АВУ составляют 34,5% (19/55), «-»АВУ соответственно 65,5% (36/55).

По данным распределения на М и Б группы количество пациентов с моностеральной КИ (54,6% (30/55)) преобладает над группой пациентов с билатеральной имплантацией (45,4% (25/55)), что объясняется сложностью принятия решения и определения показаний к проведению КИ на втором ухе у пациентов с аномалией развития СН.

Оценка успешности применения разработанного способа улучшенной визуализации внутреннего уха по данным компьютерной томографии височных костей

По введенной методике было обследовано 20 детей, которым планировалось проведение КИ. При просмотре снимков КТ височных костей, выполненных ранее в классической укладке пациента на ложементе томографа, не удавалось установить точный тип АВУ в 14 случаях. После проведения КТ височных костей по предложенной укладке во всех случаях были точно установлены варианты АВУ, визуализирована апертура улитки и подобраны индивидуальные типы электродных решеток (таблица 3).

Таблица 3. Сравнение возможности обнаружения АВУ при проведении КТ височных костей по классической укладке и по предложенному способу

Тип аномалии	Количество пациентов с АВУ	КТ височных костей по классической укладке	КТ височных костей по предложенному способу
		Количество дифференцированных случаев	
IP-I	1	1	1
IP-II	3	-	3
IP-III	1	-	1
Гипоплазия улитки 3 типа	3	1	3
Наличие только базального завитка улитки	4	2	4
Общая полость	1	-	1
Гипоплазия апертуры улитки	7	2	7

Таким образом, в 6 случаях предложенный способ улучшенной визуализации внутреннего уха по данным КТ височных костей показал равнозначные результаты с КТ по классической укладке, а в 14 случаях классическая укладка не позволяла достоверно вывести интересующие нас структуры внутреннего уха, в частности более достоверно оценить ширину апертуры улитки.

Оценка хирургического этапа кохлеарной имплантации. Интраоперационные находки

После КИ производилась оценка хирургического вмешательства и интраоперационных находок (таблица 4).

Таблица 4. Сравнение анатомических находок по данным КТ височных костей и интраоперационно

	По результатам КТ височных костей	Интраоперационно	
Латеропозиция сигмовидного синуса (рисунок 18)	32,7% (18/55)	27,3% (15/55)	
Низкое стояние дна средней черепной ямки (рисунок 19)	32,7% (18/55)	18,2% (10/55)	
Высокое стояние мастоидальной части ЛН (рисунок 20)	25,5% (14/55)	18,2% (10/55)	
Аномальное строение цепи слуховых косточек (ЦСК)	21,8% (12/55)	21,8% (12/55)	
Высокое стояние луковичной яремной вены (рисунок 21)	47,3% (26/55)	34,5% (19/55)	
Широкий водопровод преддверия (EVA)	16,4% (9/55)	Ликворея 39,3% (11/28)	
Аномалия внутреннего уха	34,5% (19/55)		
		Наполнения	Фонтанирующая
		72,7% (8/11)	27,3% (3/11)

Комбинированный доступ был применен в 6 случаях (10,9%) (рисунок 4).



Рисунок 4 – Комбинированный доступ к окну улитки выполнен через наружный слуховой проход (указано стрелкой) и заднюю тимпанотомию (отмечено стрелкой)

Наложение кохлеостомы было выполнено в 16,4% случаев (9/55).

Оценка результатов проведения интраоперационной регистрации коротколатентных слуховых вызванных потенциалов и электрически вызванного потенциала действия слухового нерва

Метод оценки функциональной целостности СН проводился всем 38 детям из проспективного этапа исследования.

У пик по данным ЭКСВП был получен в 73,7% случаев (28/38) при максимально допустимой стимуляции для каждого конкретного ребенка (рисунок 5).



Рисунок 5 – Уровни стимуляции, при которых был получен ответ при проведении ЭКСВП в 28 случаях

При этом определялся четкий ответ в 28,6% (8/28), сомнительный результат, т.е. пик недостаточной амплитуды или наличие артефактов, был выявлен в 71,4% (20/28).

При интраоперационной регистрации электрически вызванного потенциала действия СН (eCAP – Evoked Compound Action Potentials) в 47,4% случаев (18/38) был получен ответ (рисунок 29), в 52,6% (20/38) не получен результат (рисунок 30). При этом при регистрации eCAP в послеоперационном периоде через 1 месяц после КИ при первом подключении потенциал действия СН был зарегистрирован у всех 38 пациентов.

Регистрация eCAP при отсутствии регистрации ЭКСВП может быть связана с тем, что есть сохранность периферического ответа. При данной ситуации отсутствие ответов по ЭКСВП может быть связано не только с аномалией развития СН и внутреннего уха, но также с техническими помехами или особенностями центрального проведения импульса, которые по мере созревания нервной системы ребенка могут компенсироваться.

Поэтому если отсутствует ответ на ЭКСВП, а регистрируется eCAP, то можно прогнозировать сомнительный результат от КИ, поскольку это свидетельствует об активации дистальных отделов слухового анализатора, но возможном отсутствии нервного проведения к стволу.

Результаты послеоперационной оценки слухоречевого развития после кохлеарной имплантации

Оценка слухового развития детей раннего возраста (LittleEARS)

При сравнении результатов по опроснику LittleEARS у двух групп детей в зависимости от типа аномалии развития СН через 1 и 6 месяцев после КИ при настройках речевого процессора в

При оценке максимально достигнутых уровней слухового восприятия в группах сравнения обнаружено, что пациенты с гипоплазией СН в 19,1% достигли высокого уровня слухового восприятия, такие дети понимают речь любого человека, слушают музыку, смотрят телевизор и общаются по телефону, в 71,4%, а также пациенты с аплазией СН в 61,5% достигли среднего уровня, такие дети понимают некоторые слова с и без звукоподражания, правильно отвечают на простые вопросы (рисунок 6).

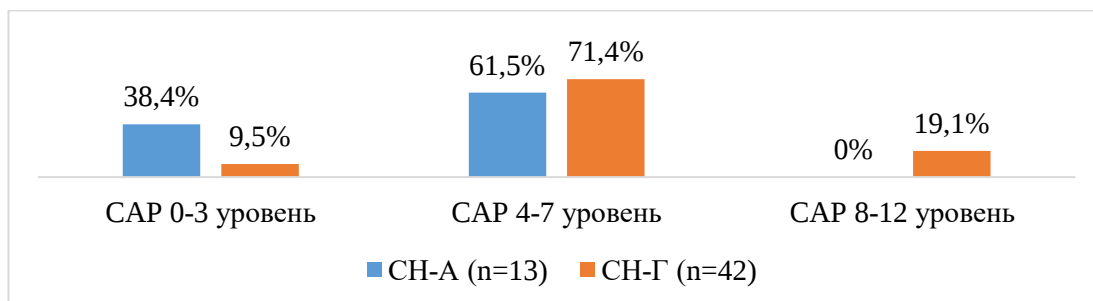


Рисунок 6– Максимально достигнутые уровни слухового восприятия в группах сравнения с аплазией и гипоплазией СН

При сравнении результатов по шкале у двух групп детей в зависимости от наличия или отсутствия АВУ проводилась оценка при монолатеральной и затем при билатеральной КИ для оценки отдаленных результатов.

По результатам через 1, 6 месяцев и 1 год при монолатеральной КИ была обнаружена статистически значимая разница в группах сравнения, далее через 3 года статистически значимой разницы не обнаружено. При дальнейшем наблюдении перед и после билатеральной КИ статистически значимая разница не была обнаружена (таблица 9).

Таблица 9. Определение уровня развития слухового восприятия CAP в группах сравнения с АВУ

	1 мес.	6 мес.	1 год	3 года	Перед 2 КИ	1 мес.	6 мес.	1 год.
«+»АВУ	1,3±0,5	1,6±1,0	2,0±1,4	4,0±1,8	4,3±1,7	4,7±1,4	5,6±1,2	6,3±0,5
«-»АВУ	2,5±1,4	3,2±1,4	4,3±1,6	4,9±1,6	4,1±1,6	4,6±1,0	5,5±0,9	6,2±0,5
p	0,009	0,003	0,003	0,218	0,823	0,954	0,795	0,715
Примечания p – значимость различия между группами сравнения в зависимости от аномалии внутреннего уха согласно U-критерию Манна–Уитни. * – различия показателей статистически значимы (p<0,05)								

При оценке максимально достигнутых уровней слухового восприятия в группах сравнения с наличием и отсутствием АВУ обнаружено, что пациенты с отсутствием АВУ в 75%, а также пациенты с наличием АВУ в 63,2% достигли среднего уровня (рисунок 7).

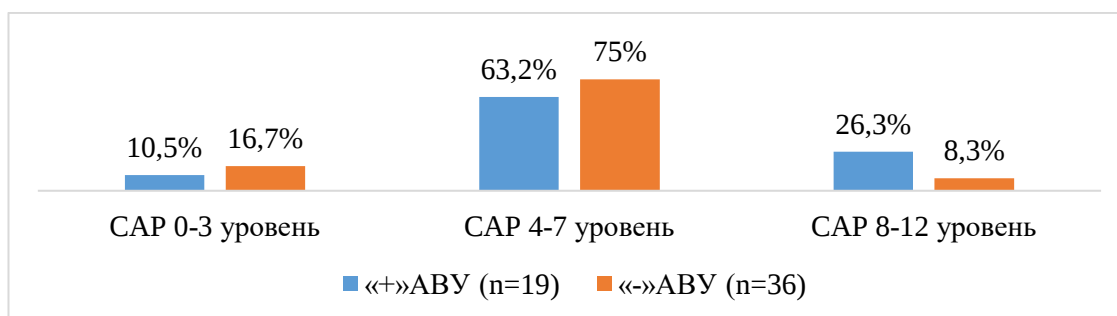


Рисунок 7 – Максимально достигнутые уровни слухового восприятия в группах сравнения с наличием и отсутствием АВУ

Согласно оценочной шкале в группах с моно- и билатеральной КИ на всех этапах наблюдения обнаружена статистически значимая разница в группах (таблица 10).

Таблица 10. Определение уровня развития слухового восприятия CAP в группах сравнения с моно- и билатеральной КИ

	1 мес.	6 мес.	1 год	3 года
М группа	2,3±0,7	2,9±0,8	3,6±1,2	4,2±1,9
Б группа	4,7±1,1	5,6±1,0	6,3±0,5	7,8±1,0
p	<0,001*	<0,001*	0,007*	0,01*
Примечания p – значимость различия между группами сравнения в зависимости от монолатеральной или билатеральной КИ согласно Т-критерию Вилкоксона. * – различия показателей статистически значимы (p<0,05)				

При оценке максимально достигнутых уровней слухового восприятия в группах сравнения обнаружено, что пациенты с билатеральной КИ в 80%, а также пациенты с монолатеральной КИ в 60% достигли среднего уровня (рисунок 8).

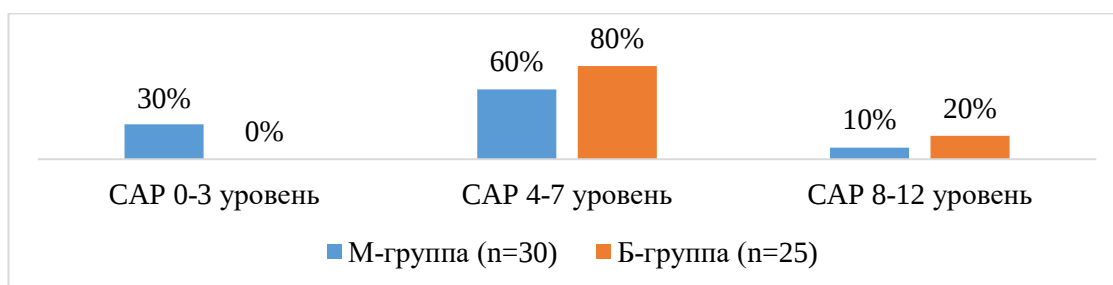


Рисунок 8 – Максимально достигнутые уровни слухового восприятия в группах сравнения с моно- и билатеральной КИ

При оценке максимально достигнутых уровней слухового восприятия у детей в исследовании обнаружено, что 69,1% детей достигли среднего уровня, а в 14,5% достигли высокого уровня слухового восприятия (рисунок 9).

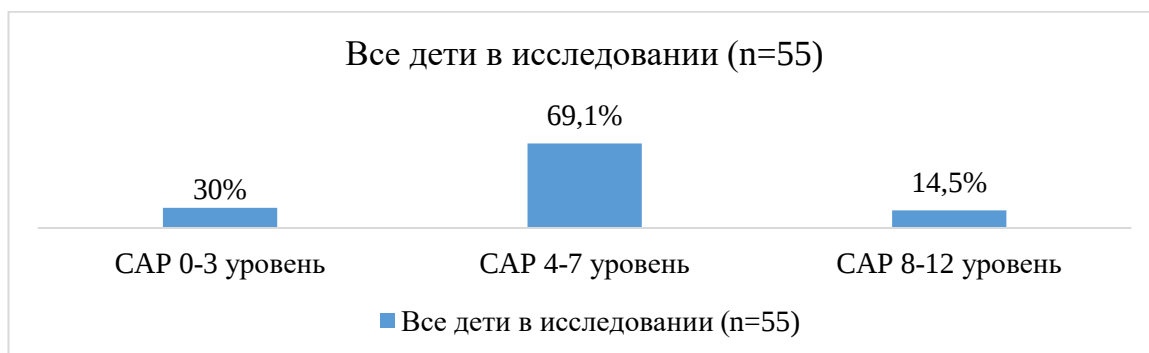


Рисунок 9 – Максимально достигнутые уровни слухового восприятия всех детей в исследовании

С целью прогнозирования возможных результатов слухового восприятия по данным интраоперационного тестирования, включавшего проведение ЭКСВП и eCAP, проведена оценка взаимосвязи между данными электрофизиологических методов и шкалы CAP. Согласно критерию χ^2 Пирсона выявлена статистически значимая связь ($p=0,04$ ($p<0,05$)), что говорит о том, что при получении ответов в обоих исследованиях прогноз результатов слухового восприятия высокий, при получении ответов только по одному из исследований прогноз сомнительный, при отсутствии ответов по двум исследованиям прогноз неблагоприятный (таблица 11).

Таблица 11. Количество случаев в соотношении полученных результатов интраоперационного тестирования и достигнутого уровня слухового восприятия через 1 год после операции

	Через 1 год после КИ	
	CAP ≤ 3 уровня	CAP > 3 уровня
ЭКСП+ / eCAP+	2	12

Продолжение таблицы 11

эКСВП+ / еСАР-	4	10
эКСВП- / еСАР+	3	1
эКСВП- / еСАР-	4	2

Усовершенствованная шкала «Уровни развития произносительных навыков и разборчивости устной речи ребенка с нарушенным слухом»

При оценке максимально достигнутых уровней развития произносительных навыков и разборчивости устной речи в группах сравнения с аплазией или гипоплазией СН обнаружено, что пациенты с гипоплазией СН в 45,2% достигли высокого уровня слухового восприятия, такие дети пользуются связной речью, которая понятна любому человеку, но у большинства детей есть небольшие нарушения произношения или аграмматизмы, в 40,5%, а также пациенты с аплазией СН в 61,5% достигли среднего уровня, такие дети пытаются использовать неразборчивые слова, некоторые пользуются связной речью, но неразборчивой (рисунок 10).

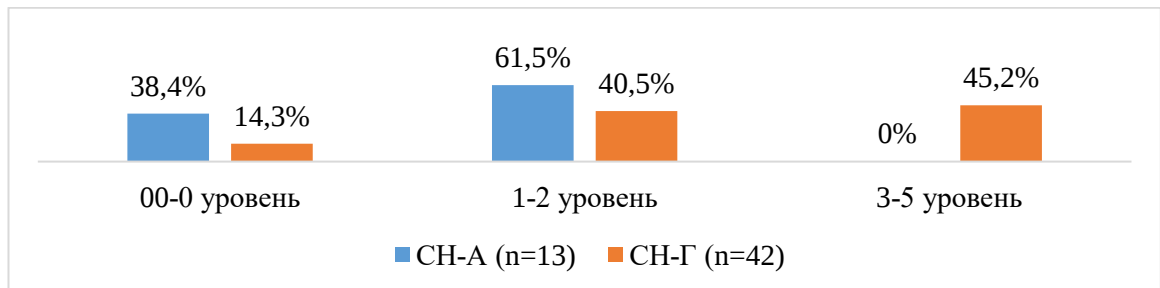


Рисунок 10 – Максимально достигнутые уровни развития произносительных навыков и разборчивости устной речи ребенка с нарушенным слухом в группах сравнения с аплазией и гипоплазией СН

При оценке максимально достигнутых уровней развития произносительных навыков и разборчивости устной речи в группах сравнения с моно- и билатеральной КИ обнаружено, что пациенты с билатеральной КИ в 52% достигли высокого уровня, в 48%, а также пациенты монолатеральной КИ в 43,3% достигли среднего уровня (рисунок 11).

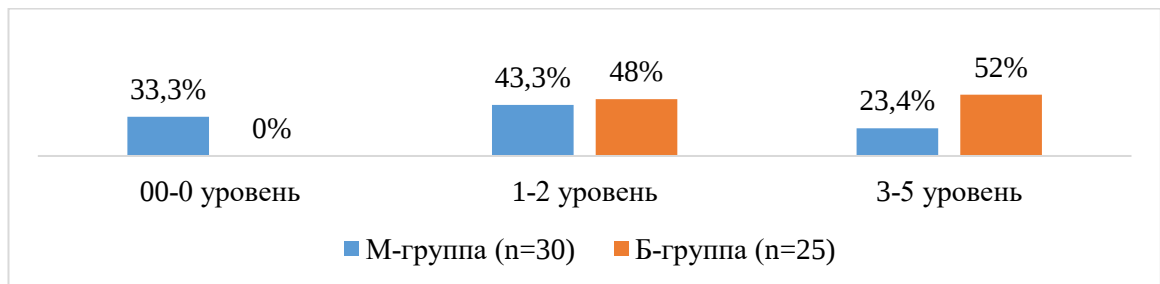


Рисунок 11 – Максимально достигнутые уровни развития произносительных навыков и разборчивости устной речи ребенка с нарушенным слухом в группах сравнения с моно- и билатеральной КИ

При оценке максимально достигнутых уровней развития произносительных навыков и разборчивости устной речи всех детей в исследовании обнаружено, что в 34,5% достигли высокого уровня, в 45,5% достигли среднего уровня (рисунок 12).

Оценка слуховых навыков ребенка (Auditory Skills Checklist)

При оценке динамики прироста показателей в группе СН-А по тестированию ASC определялись статистически значимые различия. Аналогичные показатели фиксируются в группе СН-Г (таблица 13).

	1 мес.	6 мес.	1 год	3 года
CH-A	12,7±7,7	14,5±8,9	17,5±9,9	22,6±10,8
CH-Г	31,7±14,0	36,5 ±14,8	43,9±14,3	44,4±15,2
p	0,001*	<0,001*	<0,001*	<0,001*

* – различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)

	1 мес.	p	6 мес.	p	1 год	p	3 года
CH-A	12,7± 7,7	0,004*	14,5± 8,9	0,002*	17,5± 9,9	0,004*	22,6± 10,8
CH-Г	31,7± 14,0	<0,001*	36,5± 14,8	<0,001*	43,9± 14,3	0,023*	44,4± 15,2

* – различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)

	1 мес.	6 мес.	1 год	3 года	Перед 2 КИ	1 мес.	6 мес.	1 год.
«+»ABY	10,0± 7,7	11,7± 8,8	17,4± 12,1	31,4± 15,8	35,3± 15,0	40,6± 11,1	47,7± 11,1	51,7± 12,3
«-»ABY	28,6± 14,4	32,9± 15,7	39,8± 16,5	41,9± 17,7	39,3± 13,1	46,5± 12,0	54,8± 12,4	66,6± 3,9
p	0,004*	0,005*	0,005*	0,245	0,956	0,334	0,246	0,075

Примечание: р – значимость различия между группами сравнения в зависимости от аномалии внутреннего уха согласно U-критерию Манна–Уитни. * – различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)

По результатам анкетирования в группах с моно- и билатеральной КИ через 1, 6 месяцев и 1 год обнаружена статистически значимая разница в группах, однако через 3 года разницы нет (таблица 15).

Таблица 15. Оценка слуховых навыков детей ASC в группах сравнения с моно- и билатеральной КИ

	1 мес.	6 мес.	1 год	3 года
М группа	24,4±12,3	28,8±14,4	34,0±16,2	31,2±10,2
Б группа	43,9±11,8	51,7±12,2	58,7±11,9	64,0±11,0
p	<0,001*	<0,001*	0,007*	0,045*
Примечания p – значимость различия между группами сравнения в зависимости от монолатеральной или билатеральной КИ согласно Т- критерию Вилкоксона. * – различия показателей статистически значимы (p<0,05)				

Анкета «Шкала слуховой интеграции» (ШСИ)

В первом блоке была обнаружена статистически значимая разница через 1, 6 месяцев и через 1 год, через 3 года статистически значимая разница не обнаружена (таблица 16).

При оценке динамики прироста показателей в группе СН-А по ШСИ (блок 1) определялись статистически значимые различия. Аналогичные показатели фиксировались в группе СН-Г, кроме диапазона от 1 года до 3 лет, изменения статистически не значимы (таблица 17).

Таблица 16. Оценка по ШСИ (блок 1) в группах сравнения с аномалиями развития СН

	1 мес.	6 мес.	1 год	3 года
СН-А	6,5±3,7	7,0±3,1	8,3±3,8	10,0±2,6
СН-Г	8,4±2,0	10,4±2,5	11,0±2,1	11,1±1,4
p	0,01*	<0,001*	0,011*	0,413
Примечания p – значимость различия между группами сравнения в зависимости от аномалии развития СН согласно U-критерию Манна–Уитни. * – различия показателей статистически значимы (p<0,05)				

Таблица 17. Оценка по ШСИ (блок 1) в динамике при аномалиях развития СН

	1 мес.	p	6 мес.	p	1 год	p	3 года
СН-А	6,5±3,7	0,014*	7,0±3,1	0,004*	8,3±3,8	0,046*	10,0±2,6
СН-Г	8,4±2,0	<0,001*	10,4±2,5	0,001*	11,0±2,1	0,189	11,1±1,4
Примечания p – значимость изменения показателей в последовательные периоды тестирования по КИ согласно Т-критерию Вилкоксона. * – различия показателей статистически значимы (p<0,05)							

Во втором блоке, отвечающем за влияние на вокализацию, обнаружена статистически значимая разница при результатах через 1, 6 месяцев и через 1 год. Через 3 года разница не обнаружена (таблица 18).

При оценке динамики прироста показателей в группе СН-А по ШСИ (блок 2) определялись статистически значимые различия. Аналогичные показатели фиксировались в группе СН-Г (таблица 19).

Таблица 18. Оценка по ШСИ (блок 2) в группах сравнения с аномалиями развития СН

	1 мес.	6 мес.	1 год	3 года
СН-А	2,0±1,8	2,7±2,5	3,0±2,1	4,6±3,1
СН-Г	4,0±2,3	5,1±2,8	6,0±2,9	5,6±2,5
p	0,021*	0,011*	0,002*	0,329

Продолжение таблицы 18

Примечания							
р – значимость различия между группами сравнения в зависимости от аномалии развития СН согласно U-критерию Манна–Уитни.							
* – различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)							

Таблица 19. Оценка по ШСИ (блок 2) в динамике при аномалиях развития СН

	1 мес.	р	6 мес.	р	1 год	р	3 года
СН-А	2,0±1,8	0,005*	2,7±2,5	0,046*	3,0±2,1	0,014*	4,6±3,1
СН-Г	4,0±2,3	<0,001*	5,1±2,8	<0,001*	6,0±2,9	0,157	5,6±2,5
Примечания							
р – значимость изменения показателей в последовательные периоды тестирования в зависимости от аномалии развития СН согласно Т-критерию Вилкоксона.							
* – различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)							

В третьем блоке вопросов, ориентированных на выявление спонтанных слуховых реакций, не обнаружена статистически значимая разница на всех периодах наблюдений после проведения КИ (таблица 20).

При оценке динамики прироста показателей в группе СН-А по ШСИ (блок 3) определялись статистически значимые различия. Аналогичные показатели фиксируются в группе СН-Г (таблица 21).

Таблица 20. Оценка по ШСИ (блок 3) в группах сравнения с аномалиями развития СН

	1 мес.	6 мес.	1 год	3 года
СН-А	5,0±4,2	6,5±5,7	8,2±5,1	10,4±4,6
СН-Г	7,2±3,8	9,5±3,5	10,2, ±3,1	11,0±4,2
р	0,126	0,126	0,250	0,923
Примечания				
р – значимость различия между группами сравнения в зависимости от аномалии развития СН согласно U-критерию Манна–Уитни.				
* – различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)				

Таблица 21. Оценка по ШСИ (блок 3) в динамике при аномалиях развития СН

	1 мес.	р	6 мес.	р	1 год	р	3 года
СН-А	5,0±4,2	0,002*	6,5±5,7	0,046*	7,2±5,1	0,002*	10,4±4,6
СН-Г	7,2±3,8	<0,001*	9,5±3,5	<0,001*	11,2±3,1	0,023*	11,0±4,2
Примечания							
р – значимость изменения показателей в последовательные периоды тестирования в зависимости от аномалии развития СН согласно Т-критерию Вилкоксона.							
* – различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)							

В четвертом блоке вопросов, направленных на способность к узнаванию и идентификации звуков, обнаружена статистически значимая разница на всех этапах проверки (таблица 22).

При оценке динамики прироста показателей в группе СН-А по ШСИ (блок 4) определялись статистически значимые различия с 6 месяцев до 1 года и с 1 года до 3 лет. Не обнаружены статистически значимые различия с 1 месяца до 6 месяцев. В группе СН-Г статистически значимые различия зафиксированы во всех временных периодах (таблица 23).

Таблица 22. Оценка по ШСИ (блок 4) в группах сравнения с аномалиями развития СН

	1 мес.	6 мес.	1 год	3 года
СН-А	3,5±2,6	3,3±2,8	4,3±3,8	6,6±3,1
СН-Г	6,5±3,3	9,0±2,8	11,3±2,8	10,4±4,6
р	0,007*	<0,001*	<0,001*	0,033*
Примечание: р – значимость различия между группами сравнения в зависимости от аномалии развития СН согласно U-критерию Манна–Уитни. * – различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)				

Таблица 23. Оценка по ШСИ (блок 4) в динамике при аномалиях развития СН

	1 мес.	p	6 мес.	p	1 год	p	3 года
СН-А	3,5±2,6	0,157	3,3±2,8	0,014*	4,3±3,8	0,004*	6,6±3,1
СН-Г	6,5±3,3	<0,001*	9,0±2,8	<0,001*	11,3±2,8	0,02*	10,4±4,6

Примечания
 p – значимость изменения показателей в последовательные периоды тестирования в зависимости от аномалии развития СН согласно Т-критерию Вилкоксона.
 * – различия показателей статистически значимы (p<0,05)

Анкета «Шкала использования устной речи» (ШИУР)

В первом блоке на понимание собственного голоса, способность слышать самого себя, во втором, отвечающем за понимание ребенком, что его слышат и понимают окружающие, и в третьем, направленном на определение стратегии общения, т.е. преимущественно вокализация или использование жестов, обнаружена статистически значимая разница на всех этапах проверки в группах сравнения (таблица 24).

Таблица 24. Оценка по ШИУР (блок 1-3) в группах сравнения с аномалиями СН

Блок вопросов	Блок 1	Блок 2	Блок 3
Срок тестирования	3 года	3 года	3 года
СН-А	3±0	3,0±2,6	1,2±1,1
СН-Г	9,1±2,5	10,6±2,2	5,0±2,4
p	<0,001*	<0,001*	<0,001*

Примечания
 p – значимость различия между группами сравнения в зависимости от аномалии развития СН согласно U-критерию Манна–Уитни.
 * – различия показателей статистически значимы (p<0,05)

Лечебно-диагностический алгоритм предоперационной диагностики пациентов с аномалиями слухового нерва перед кохлеарной имплантацией и интраоперационного тестирования (рисунок 13)

а) При диагностике у ребенка двусторонней СНТ IV степени по достижении 6 месяцев проводятся визуализационные методы исследования внутреннего уха и состояния нервов в ВСП: КТ височных костей по предложенной усовершенствованной методике и МРТ ММУ. а. По данным КТ височных костей могут быть обнаружены: сужение диаметра ВСП (менее 1,4 мм), сужение/аплазия аперттуры улитки и аномалия улитки. Пациенту устанавливается дополнительный диагноз наличия аномалии развития внутреннего уха;

б) далее при выявлении по данным МРТ ММУ гипо- или аплазии СН с одной или двух сторон пациенту устанавливается диагноз наличия аномалии СН;

в) при обнаружении аномалии улитки необходимо определить тип мальформации и при аномалиях, являющихся противопоказанием к проведению КИ – в этих случаях делается заключение о невозможности проведения оперативного вмешательства методом КИ.

2. При выявлении двусторонней СНТ IV степени, аномалии развития СН пациент направляется к сурдологу и сурдопедагогу на индивидуальную программу реабилитации до 6 месяцев динамического наблюдения с использованием сверхмощных слуховых аппаратов для определения наличия слуховых реакций.

а) сурдопедагогом выдается заключение по итогам реабилитации, в котором отражаются данные о наличии/отсутствии слуховых реакций без СА и с СА на стимулы. Определяется лучше слышащее ухо и сформированность достигнутых навыков. Определяется общее развитие, наличие коммуникации и речи;

б) в заключении сурдолога по состоянию слуха ребенка определяется наличие слуховых реакций при использовании СА, является ли слухопротезирование неэффективным или недостаточно эффективным, мотивация родителей к КИ, перспективность КИ. Указывается предпочтительное ухо для возможного проведения оперативного вмешательства со стороны сурдопедагогической оценки.

3. После получения всех методов исследований и сурдопедагогической оценки врачебной комиссией в составе хирурга, сурдолога, сурдопедагога, невролога определяются показания для проведения КИ, проводится консультирование семьи кандидата с аномалией СН на

КИ с объяснением всех возможных рисков, возможной неэффективности КИ и получении неудовлетворительных результатов слухоречевого развития после реабилитации.

4. Во время проведения КИ выполняется интраоперационная регистрация ЭКСВП и еСАР с помощью кохлеарного импланта.

а) отсутствие ответов ЭКСВП и еСАР может представлять риски получения неудовлетворительных результатов слухоречевой реабилитации либо быть следствием выраженных артефактов. К таким пациентам через 1 месяц после операции при подключении речевого процессора требуется особый контроль, следует повторить регистрацию ЭКСВП и еСАР;

б) отсутствие ответов на ЭКСВП и получение ответов еСАР может свидетельствовать также о наличии артефактов записи, но при этом возможно получение удовлетворительных результатов слухоречевой реабилитации;

в) получение ответов при обоих исследованиях является лучшим прогностическим маркером и свидетельствует о высоких шансах успешной слухоречевой реабилитации.

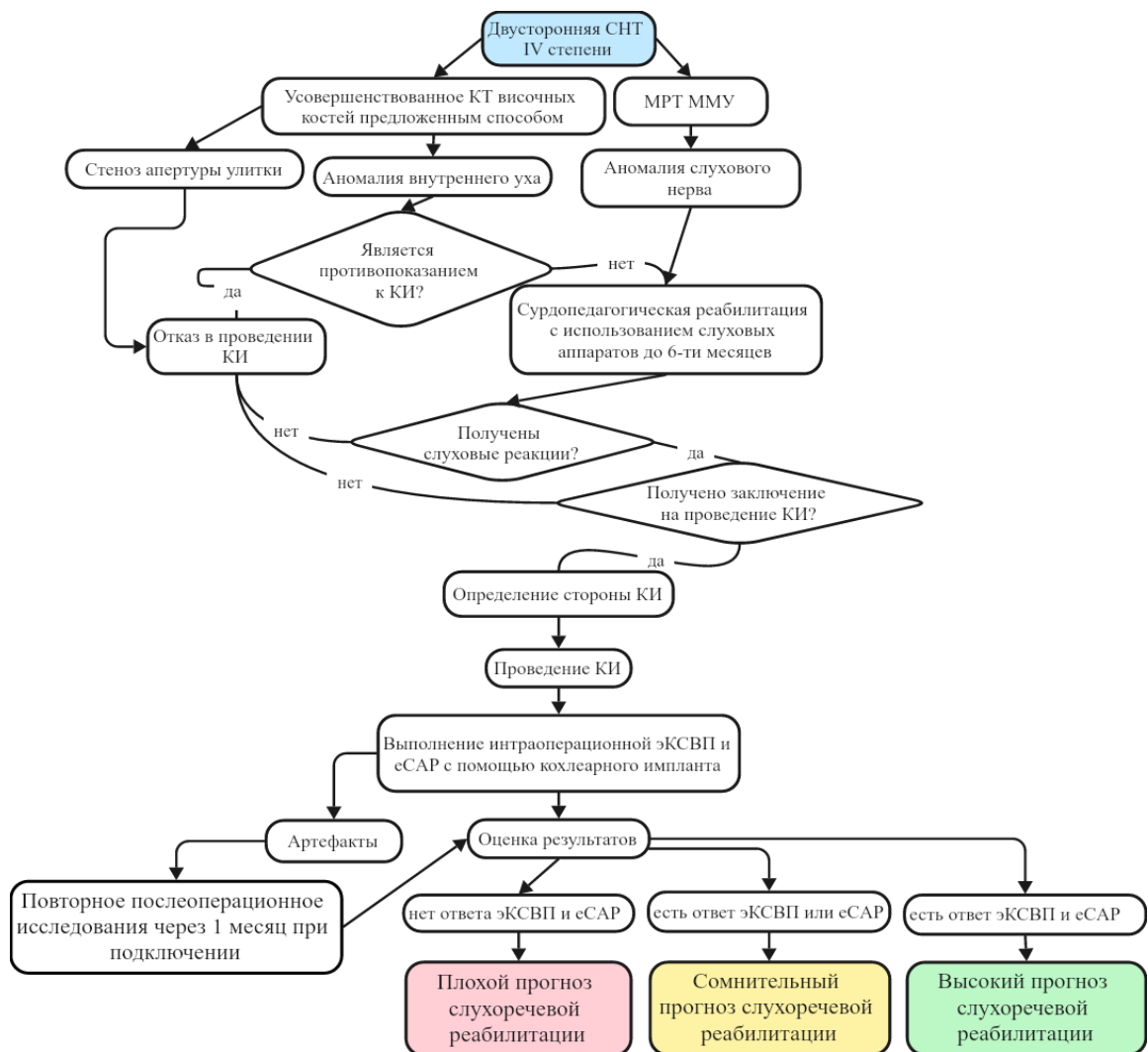


Рисунок 13 – Алгоритм предоперационной диагностики пациентов с аномалиями слухового нерва перед кохлеарной имплантацией и интраоперационного тестирования

ВЫВОДЫ

1. Показаниями к проведению КИ при наличии аномалий развития СН являются: отсутствие стеноза аперттуры улитки по данным КТ височных костей, наличие слуховых реакций по результатам использования сверхмощных слуховых аппаратов и занятий с сурдопедагогом в течение 6 месяцев

2. Проведение хирургического этапа КИ у пациентов с наличием аномалии развития СН сопровождается наличием высокого стояния луковицы яремной вены (34,5%), латеропозицией сигмовидного синуса (27,3%), низким стоянием средней черепной ямки и высоким стоянием мастоидальной части лицевого нерва (18,2%), аномальным строением цепи слуховых косточек

(21,8%) и интраоперационным получением ликвореи в 39,3%, что может затруднять ход оперативного вмешательства у пациентов с данной патологией, поскольку комбинированный доступ был применен в 10,9% случаев, а наложение кохлеостомы – в 16,4%.

3. При сравнении показателей в группах с моно- и билатеральной КИ результаты в группе прооперированных детей с двух сторон достоверно выше, чем при односторонней КИ во всех сравниваемых временных промежутках после хирургического лечения.

4. У пациентов с гипоплазией СН результаты слухоречевого развития достоверно выше, чем при аплазии СН (по тестированию САР через 1 год $p=0,03$). Через 3 года наблюдения не получено статистически значимых различий между гипо- и аплазией СН. Получена статистически значимая динамика изменения показателей слухоречевого развития (по тестированию САР при гипоплазии СН между 6 месяцами и 1 годом $p<0,001$, при аплазии СН $p=0,014$). Наличие аномалии развития внутреннего уха статистически значимо ухудшает результаты слухоречевого развития у пациентов с аномалиями развития СН после проведения КИ (по тестированию САР через 1 год $p=0,003$).

5. Предложенный лечебно-диагностический алгоритм позволяет определить объем и тактику предоперационного обследования, индивидуально прогнозировать результаты слухоречевого развития в послеоперационном периоде у пациентов с аномалиями развития СН перед проведением КИ, а разработанный способ проведения КТ височных костей при наличии аномалии развития СН и внутреннего уха позволяет эффективнее оценить состояние улитки и ее аперттуры, точно определить тип аномалии и спланировать ход оперативного вмешательства.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. При обнаружении по данным визуализационной диагностики аномалии СН использовать термин «МР-вероятная аплазия СН» вместо истинной аплазии. Обязательно проводить пробное слухопротезирование детям с аномалиями развития СН, особенно с МР-вероятной аплазией СН, сроком не менее 6 месяцев.

2. С целью повышения точности диагностики и визуализации аномалий развития внутреннего уха, в том числе аперттуры улитки, а также при планировании оперативного вмешательства рекомендовано применять разработанный «Способ проведения компьютерной томографии височных костей у пациентов с аномалиями развития внутреннего уха».

3. Рекомендовано использовать предложенный лечебно-диагностический алгоритм, что позволяет определить тактику ведения пациентов с аномалиями развития СН, оценить результаты интраоперационных методов исследования состояния СН, что в итоге позволяет повысить эффективность оказания помощи пациентам с аномалиями развития СН.

4. Пациентам с аномалиями развития СН следует проводить интраоперационную регистрацию ЭКСВП и eСАР с помощью уже установленного кохлеарного импланта, что позволит прогнозировать результаты слухоречевого развития после КИ.

5. Для оценки слухоречевого развития после проведения КИ у детей с аномалиями развития СН рекомендовано использовать адаптированные тест-системы для детей с нарушениями слуха, а именно LittleEARS (оценка слухового развития детей раннего возраста), САР (Categories of auditory performance – усовершенствованная шкала «Уровни развития слухового восприятия»), усовершенствованную шкалу «Уровни развития произносительных навыков и разборчивости устной речи ребенка с нарушенным слухом», Auditory Skills Checklist (оценка слуховых навыков ребенка), ШСИ («Шкала слуховой интеграции»), ШИУР («Шкала использования устной речи»). Тестирование следует проводить через 1, 6 месяцев, 1 и 3 года.

6. После проведения первой КИ при достижении удовлетворительных результатов слухоречевого развития, отсутствии противопоказаний для проведения КИ на втором ухе по данным визуализационной диагностики следует проводить билатеральную последовательную КИ для достижения более высокого эффекта.

СПИСОК РАБОТ, ОПУБЛИКОВАННЫХ ПО ТЕМЕ ДИССЕРТАЦИИ

1. Возможности слуховой реабилитации у пациентов с дисплазией слухового нерва / В.Е. Кузовков, С.Б. Сугарова, А.С. Лиленко, **Ю.С. Корнева**, Д.С. Луппов // IV Всероссийского конгресса Национальной медицинской ассоциации оториноларингологов России: Материалы научно-практической конференции, Казань, 1-3 ноября 2022 года. – Санкт-Петербург: Полифорум групп, 2023. – С. 54.

2. Перспективы кохлеарной имплантации у пациентов с дисплазией слухового нерва / В.Е. Кузовков, С.Б. Сугарова, И.В. Королева, **Ю.С. Корнева**, А.С. Лиленко, В.А. Танасчишина // **Вестник оториноларингологии**. – 2023. – Т. 88, № 4. – С. 66-72. – DOI: <https://doi.org/10.17116/otorino20228804166>.
3. Cochlear implantation in children with cochlear nerve deficiency / V.E. Kuzovkov, S.B. Sugarova, A.S. Lilenko, **J.S. Korneva** // IFOS DUBAI ENT WORLD CONGRESS 2023, Dubai, 17-21 January 2023. – Dubai: Без издательства, 2023.
4. Хирургическая тактика при кохлеарной имплантации у пациентов с интраоперационной ликвореей / В.Е. Кузовков, А.С. Лиленко, С.Б. Сугарова, В.А. Танасчишина, **Ю.С. Корнева** // **Вестник оториноларингологии**. – 2023. – Т. 88, № 4. – С. 4-8. – DOI: <https://doi.org/10.17116/otorino2022880414>.
5. Кохлеарная имплантация при дисплазии слухового нерва с дальнейшей слухоречевой реабилитацией / В. Е. Кузовков, С. Б. Сугарова, А. С. Лиленко, **Ю.С. Корнева**, Д.С. Луппов // XII форум оториноларингологов России : Материалы научной конференции, Санкт-Петербург, 25–27 апреля 2023 года. – Санкт-Петербург: Полифорум групп, 2023. – С. 93.
6. Хирургическая тактика проведения кохлеарной имплантации у пациентов с интраоперационной ликвореей имплантов / Д.С. Луппов, В.Е. Кузовков, А.С. Лиленко, С.Б. Сугарова, В.А. Танасчишина, **Ю.С. Корнева** // Междисциплинарный подход в оториноларингологии, хирургии головы и шеи : Тезисы VII Всероссийского форума оториноларингологов с международным участием, Москва, 12–13 октября 2023 года. – Москва: Федеральное государственное бюджетное учреждение "Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии Федерального медико-биологического агентства", 2023. – С. 121.
7. Sugarova, S.B. Auditory rehabilitation in patients with auditory nerve dysplasia / S.B. Sugarova, V.E. Kuzovkov, **J.S. Korneva** // 14th Asia Pacific Symposium on Cochlear Implant and Related Sciences: Materials of the scientific conference, Seoul, 8-11 November 2023. – Seoul: Без издательства, 2023.
8. Cochlear implantation in patients with cochlear nerve hypoplasia and aplasia / V.E. Kuzovkov, S.B. Sugarova, A.S. Lilenko, **J.S. Korneva** // EROC 2024 – 13th Emirates Otorhinolaryngology Audiology and Communication Disorders Congress: Materials of the scientific conference, Dubai, 17-19 January 2024. – Dubai: Без издательства, 2024.
9. Возможности трехмерной (3D) визуализации внутреннего уха при планировании хирургического этапа кохлеарной имплантации / В. Е. Кузовков, С. Б. Сугарова, А. С. Лиленко, С.В. Левин, **Ю.С. Корнева**, Е.А. Левина, П.Р. Харитонов, Д.С. Луппов // **Российская оториноларингология**. – 2024. – Т. 23, № 2(129). – С. 44-52. – DOI: 10.18692/1810-4800-2024-2-44-52.
10. Сравнение данных предоперационных и интраоперационных измерений протяженности участка оксификации спирального канала улитки / В.Е. Кузовков, А.С. Лиленко, С.Б. Сугарова, В.А. Танасчишина, П.Р. Харитонов, **Ю.С. Корнева** // **Российская оториноларингология**. – 2024. – Т. 23, № 1(128). – С. 31-36. – DOI: 10.18692/1810-4800-2024-1-31-36.
11. Сопоставление предоперационных и интраоперационных измерений протяженности участка оксификации спирального канала улитки / В. Е. Кузовков, А. С. Лиленко, С. Б. Сугарова, А.В. Танасчишина, П.Р. Харитонов, **Ю.С. Корнева** // XIII Петербургский форум оториноларингологов России : Материалы научной конференции «Современные взгляды на лечение патологий ЛОР-органов», Санкт-Петербург, 24–26 апреля 2024 года. – Санкт-Петербург: Полифорум Групп, 2024. – С. 107-108.
12. Трехмерная (3D) визуализация внутреннего уха: возможности и преимущества при подготовке к кохлеарной имплантации / В. Е. Кузовков, С. Б. Сугарова, А. С. Лиленко, С.В. Левин, **Ю.С. Корнева**, Е.А. Левина, П.Р. Харитонов // XIII Петербургский форум оториноларингологов России : Материалы научной конференции «Современные взгляды на лечение патологий ЛОР-органов», Санкт-Петербург, 24–26 апреля 2024 года. – Санкт-Петербург: Полифорум Групп, 2024. – С. 131. – EDN PWCGNC.
13. Аномалии слухового нерва у детей с CHARGE-синдромом / Т.Г. Маркова, С.Б. Сугарова, **Ю.С. Корнева**, Г.В. Иванов // **Медицинский совет**. – 2025. – Т. 19, № 18. – С. 136-144. – DOI: 10.21518/ms2025-460.

14. Маркова, Т.Г. Аномалии слухового нерва при наследственных синдромах / Т.Г. Маркова, **Ю.С. Корнева**, С. Б. Сугарова // **Медицинская генетика**. – 2025. – Т. 24, № 5. – С. 102-105. – DOI: 10.25557/2073-7998.2025.05.102-105.
 15. Расширенный водопровод преддверия: прогностические факторы развития интраперационной отоликвореи / О.Д. Баландина, Г.В. Иванов, Д.С. Луппов, **Ю.С. Корнева** // **Фундаментальная наука и клиническая медицина – человек и его здоровье : Материалы XXVIII Международной медико-биологической конференции молодых исследователей**, Санкт-Петербург, 26 апреля 2025 года. – Санкт-Петербург: ООО Издательский дом "Сциентиа", 2025. – С. 956-957.
 16. Возможности создания учебных моделей для отохирургии на основе данных Компьютерной томографии / Г.В. Иванов, О.Д. Баландина, **Ю.С. Корнева**, Д.С. Луппов // **Фундаментальная наука и клиническая медицина – человек и его здоровье : Материалы XXVIII Международной медико-биологической конференции молодых исследователей**, Санкт-Петербург, 26 апреля 2025 года. – Санкт-Петербург: ООО Издательский дом "Сциентиа", 2025. – С. 942-943.
 17. Ретрокохлеарная патология при CHARGE-синдроме / Т.Г. Маркова, С.Б. Сугарова, **Ю.С. Корнева**, Г.В. Иванов // XIV форум оториноларингологов России : Материалы научной конференции, Санкт-Петербург, 22–24 апреля 2025 года. – Санкт-Петербург: Полифорум Групп, 2025. – С. 130.
 18. Возможности трехмерной визуализации и 3D-печати в создании учебных моделей для отохирургии / Г.В. Иванов, О.Д. Баландина, **Ю.С. Корнева**, Д.С. Луппов // **Научно-практическая подготовка ординаторов – основа здоровья населения : Материалы III Всероссийского конгресса ординаторов медицинских вузов, посвященного 100-летию Педиатрического университета**, Санкт-Петербург, 20–21 мая 2025 года. – Санкт-Петербург: Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет, 2025. – С. 174-175.
 19. Прогнозирование отоликвореи при проведении кохлеарной имплантации у пациентов с расширенным водопроводом преддверия / О.Д. Баландина, Г.В. Иванов, Д.С. Луппов, **Ю.С. Корнева** // **Научно-практическая подготовка ординаторов – основа здоровья населения : Материалы III Всероссийского конгресса ординаторов медицинских вузов, посвященного 100-летию Педиатрического университета**, Санкт-Петербург, 20–21 мая 2025 года. – Санкт-Петербург: Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет, 2025. – С. 164.
 20. Маркова, Т.Г. Аномалии слухового нерва у пациентов с CHARGE синдромом / Т.Г. Маркова, С.Б. Сугарова, **Ю.С. Корнева** // **Современные проблемы физиологии и патологии слуха : Материалы 11-го Национального конгресса аудиологов и 15-го Международного симпозиума**, Суздаль, 09–12 сентября 2025 года. – Москва: Без издательства, 2025. – С. 68-69.
 21. Кузовков, В. Е. Кохлеарная имплантация при аномалиях слухового нерва аппаратами / В.Е. Кузовков, С.Б. Сугарова, **Ю.С. Корнева** // **Современные проблемы физиологии и патологии слуха : Материалы 11-го Национального конгресса аудиологов и 15-го Международного симпозиума**, Суздаль, 09–12 сентября 2025 года. – Москва: Без издательства, 2025. – С. 55-56.
 22. Возможности хирургической реабилитации пациентов с аномалиями VIII пары черепных нервов / В.Е. Кузовков, А.С. Лиленко, С.Б. Сугарова, **Ю.С. Корнева** // 3-я Ассамблея «Детская хирургия головы и шеи»: Материалы научной конференции, г. Светлогорск, 18-19 сентября 2025 года. – Светлогорск: Без издательства, 2025.
 23. Модификация предоперационной подготовки перед кохлеарной имплантацией у пациентов с аномалиями развития внутреннего уха / С.Б. Сугарова, **Ю.С. Корнева**, В.Е. Кузовков, С.Н. Ильин, В.А. Танасчишина // **Медицинский совет**. – 2026. – №6. – С. 80–85. DOI: 10.21518/ms2026-106.
 24. Cochlea size and shape variation for a safe electrode insertion / S.B. Sugarova, V.E. Kuzovkov, A.S. Lilenko, **J.S. Korneva** // 15th EROS Global Forum: Materials of the scientific conference, Dubai, 15-17 January 2026. – Dubai: Без издательства, 2026.
 25. Применение трехмерной волюметрии у пациентов с расширенным водопроводом преддверия / С.Б. Сугарова, В.Е. Кузовков, А.С. Лиленко, Д.С. Луппов, О.Д. Баландина, Г.В. Иванов, **Ю.С. Корнева** // XV форум оториноларингологов России : Материалы научной конференции, Санкт-Петербург, 28-30 апреля 2026 года. – Санкт-Петербург: Полифорум Групп, 2026. – С. 130.
- Патент:**
- Патент № 2841226 С1 Российская Федерация, МПК А61В 6/03, А61F 11/20, А61В 6/50. Способ проведения компьютерной томографии височных костей у пациентов с аномалиями развития внутреннего уха: № 2024125254: заявл. 28.08.2024: опубл. 04.06.2025 / В.Е. Кузовков, С.Б.

Сугарова, С.Н. Ильин, А.С. Лиленко, **Ю.С. Корнева**, Д.С. Луппов; заявитель ФГБУ «СПб НИИ ЛОР Минздрава России».

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АВУ – аномалии развития внутреннего уха
Б группа – пациенты с двусторонней кохлеарной имплантацией
ВСП – внутренний слуховой проход
КИ – кохлеарная имплантация
КСВП – коротколатентные слуховые вызванные потенциалы
КТ – компьютерная томография
ЛН – лицевой нерв
М группа – пациенты с односторонней кохлеарной имплантацией
МРТ ММУ – магнитно-резонансная томография мосто-мозжечкового угла
CAP – Categories of auditory performance (усовершенствованная шкала «Уровни развития слухового восприятия»)
СН – слуховой нерв
СН-А – наличие аплазии слухового нерва
СН-Г – наличие гипоплазии слухового нерва
СНТ – сенсоневральная тугоухость
ШИУР – шкала использования устной речи
ШСИ – шкала слуховой интеграции
эКСВП – коротколатентные слуховые вызванные потенциалы на электрическую стимуляцию с помощью кохлеарного импланта
ASC – Auditory Skills Checklist (оценка слуховых навыков)
еCAP – электрически вызванный потенциал действия слухового нерва (Evoked Compound Action Potentials)
«-»АВУ – отсутствие аномалии развития внутреннего уха
«+»АВУ – наличие аномалии развития внутреннего уха